

# Bildgebung vaskulärer Malformationen mit Magnetresonanztomographie

## Einleitung

Vaskuläre Malformationen umfassen ein breites, heterogenes Spektrum und stellen nicht selten eine diagnostische Herausforderung dar. Sie können sämtliche Körperregionen betreffen und eine hohe Morbidität und Mortalität haben. Jede Angiodysplasie hat ihren eigenen individuellen Charakter, sowohl betreffend der Anatomie als auch des klinischen Bildes [20]. Angiodysplasien sollten gemäß der „Hamburger-Klassifikation“ eingeteilt werden [2]. Dabei wird eine vaskuläre Malformation gemäß ihrer Gefäßzugehörigkeit (arteriell, kapillär, lymphatisch) und der vorhandenen Hämodynamik als mit hohem Durchfluss („high flow“) oder niedrigem Durchfluss („low flow“) eingeteilt (■ **Tab. 1**). Somit ist es möglich, eine vaskuläre Malformation bezüglich Beschaffenheit, Therapie und Prognose einzuteilen. Um sie bildgebend präzise klassifizieren zu können, eignen sich die Duplexsonographie und die Magnetresonanztomographie (MRT). Insbesondere eignet sich jedoch die MRT, um eine vaskuläre Malformation zusätzlich zu ihrer Klassifizierung auch präzise bezüglich ihrer Ausdehnung und ihres hämodynamischen Verhaltens beurteilen zu können [5]. Während die Duplexsonographie traditionell die initiale Bildgebung war, ist diese Methode jedoch hinsichtlich des begrenzten Bildfeldes und der limitierten Eindringtiefe sowie der Untersucherab-

hängigkeit eingeschränkt. Die MRT hingegen ist in Kombination mit MR-Angiographie (MRA) mit Gadolinium als Kontrastmittel von hohem Stellenwert, um die Ausdehnung einer Läsion, insbesondere in tiefer gelegenen Regionen, und deren Beziehung zu den angrenzenden Strukturen darzustellen. Die dreidimensionale (3D), zeitlich aufgelöste dynamische MRA liefert wichtige Informationen bezüglich der Hämodynamik.

## Magnetresonanztomographie

Die MRT ist die Modalität der Wahl zur Darstellung und Klassifizierung von vaskulären Malformationen [12]. Mittels der MRT lässt sich die Ausdehnung einer Angiodysplasie einschließlich ihrer Beziehung zu den angrenzenden anatomischen Strukturen definieren. Somit lassen sich wichtige Informationen zur Therapieplanung gewinnen. Die Auswahl der MRT-Spulen hängt jeweils von der zu untersuchenden anatomischen Region und der Größe der Angiodysplasie ab. Prinzipiell sollte jeweils die kleinste verfügbare Spule verwendet werden, falls die gesamte Läsion noch vollständig dadurch abgedeckt wird. Eine Phased-Array-Spule des Torso kann zur MRT von Thorax, Abdomen und Becken verwendet werden sowie spezielle periphere Phased-Array-Spulen zur Bildgebung der Extremitäten. Falls die Läsion palpierbar oder gar sichtbar ist, sollte zuvor eine Markierung auf der Haut erfol-

gen. Die Läsion sollte jeweils in zwei Ebenen dargestellt werden, die idealerweise orthogonal zueinander sind.

Das Untersuchungsprotokoll sollte Spin-Echo- (SE-) oder Turbospin-Echo- (TSE-)Sequenzen enthalten, um die anatomischen Gegebenheiten abzubilden. Ferner sollten fettsupprimierte T2-gewichtete oder Inversion-recovery-Sequenzen (z. B. Turbo-inversion-recovery-magnitude- (TIRM-)Sequenzen) akquiriert werden, um die gesamte Ausdehnung der Läsion darzustellen [10]. Eine MRA mit dreidimensionalen T1-gewichteten Gradientenechosequenzen (GRE) und intravenöser Gabe von gadoliniumhaltigem Kontrastmittel ist notwendig, um die Perfusion einer vaskulären Malformation zu beurteilen. Dabei werden die Aufnahmen sowohl in der arteriellen als auch in mehreren späteren venösen Phasen akquiriert. Um eine Subtraktion mit anschließenden 3D-Rekonstruktionen durchführen zu können, sollte vor Kontrastmittelgabe immer eine native Serie erfolgen.

Um eine vaskuläre Malformation vollständig beurteilen zu können, ist eine funktionelle Analyse der betroffenen vaskulären Strukturen notwendig. Aus diesem Grund ist eine MRA mit einer hohen zeitlichen Auflösung, z. B. mittels TWIST („time-resolved angiography with stochastic trajectories“) essenziell [13, 14]. Bei dieser Technik werden MRA-Sequenzen verwendet, die sowohl eine hohe zeitliche

**Tab. 1** Bildgebung vaskulärer Malformationen mit MRT. (Adaptiert nach Flors et al. [9])

Bildgebung vaskulärer Malformationen mit MRT	
Vaskuläre Malformationen mit niedrigem Durchfluss („low flow“)	
Venös	Septierte lobulierte Läsion ohne große raumfordernde Komponente, Phlebolithen (niedrige Signalintensität), Flüssigkeitsniveaus, niedrige Signalintensität in der T1-Gewichtung, hohe Signalintensität in der T2-Gewichtung, keine flussbedingte Signalauslöschung („flow voids“), infiltrative Ausdehnung ins umliegende Gewebe, keine Kontrastmittelaufnahme in der arteriellen Phase, langsame diffuse Kontrastmittelaufnahme in der späten venösen Phase
Lymphatisch	Septierte lobulierte Läsion mit Flüssigkeitsniveaus, niedrige Signalintensität in der T1-Gewichtung, hohe Signalintensität in der T2-Gewichtung, keine flussbedingte Signalauslöschung („flow voids“), infiltrative Ausdehnung ins umliegende Gewebe, randständige und septale Kontrastmittelaufnahme (makrozystische Läsion) oder nahezu keine Kontrastmittelaufnahme (mikrozystische Läsion)
Kapillär	Verdickung von Haut und Subkutis
Vaskuläre Malformationen mit hohem Durchfluss („high flow“)	
AVM/AVF	Keine direkt raumfordernde Läsion, prominente zuführende Arterien und drainierende Venen, flussbedingte Signalauslöschung („flow voids“), infiltrative Ausdehnung, frühe arterielle Kontrastmittelaufnahme (einschließlich des Nidus bei der AVM) und frühes venöses Shunting

**Tab. 2** MRT-Protokoll zur diagnostischen Bildgebung vaskulärer Malformationen

Diagnostische Bildgebung vaskulärer Malformationen: MRT-Protokoll	
Sequenz	Orientierung
HASTE („half Fourier acquisition single-shot turbo spin-echo“)	Axial, koronar, sagittal
TIRM („turbo-inversion recovery-magnitude“)	Axial, koronar
Turbospin-Echo (TSE) mit T1-Gewichtung	Axial, sagittal
Turbospin-Echo (TSE) mit T2-Gewichtung, gegebenenfalls mit Fettsuppression	Axial
3-D-MR-Angiographie TWIST („time-resolved angiography with stochastic trajectories“) mit Kontrastmittel	Koronar mit 2-D- und 3-D-Rekonstruktionen
VIBE („volumetric interpolated breath-hold examination“) oder/und „steady-state“ nach (intravasaler) Kontrastmittelgabe	Axial, koronar oder sagittal

als auch eine hohe räumliche Auflösung haben. Dadurch lässt sich bildgebend die arterielle Phase klar von der venösen Phase unterscheiden. Somit ist auch die Darstellung der Flussrichtung einschließlich eines frühen venösen Shunts möglich, wobei potenzielle Artefakte auf ein Minimum reduziert werden [16]. Folglich lassen sich sowohl Architektur als auch die hämodynamischen Eigenschaften einer vaskulären Malformation klar erfassen, einschließlich der zuführenden und drainierenden Gefäße, was nicht zuletzt für die Therapieplanung von großer Bedeutung ist [21]. Diese Technik erlaubt auch die Unterscheidung zwischen Malformationen mit hohem und niedrigem Durchfluss [18].

Die Verwendung von T2\*-gewichteten Sequenzen ermöglicht in ausgewählten Fällen die Detektion von Verkalkungen oder Hämosiderin. In den Gefäßen einer vaskulären Malformation mit ho-

hem Durchfluss findet sich auf der T2\*-gewichteten Sequenz eine hohe Signalintensität, während in den Gefäßen einer vaskulären Malformation mit niedrigem Durchfluss kein Signal vorhanden ist [5].

Ein standardisiertes MR-Protokoll zur Untersuchung einer vaskulären Malformation dauert in etwa 45 min und beinhaltet folgende Sequenzen (■ **Tab. 2**): HASTE- (Half-Fourier-acquisition-single-shot-turbo-spin-echo-)Sequenzen in drei Ebenen (koronar, sagittal und axial), koronare und axiale TIRM, koronare und axiale T1-gewichtete TSE, koronare 3D TWIST und/oder FLASH- (Fast-low-angle-shot-)MRA ohne und mit Kontrastmittel in arteriellen und venösen Phasen und eine fettsupprimierte T1-gewichtete VIBE („volumetric interpolated breath-hold examination“) nach Kontrastmittelgabe. Die MRA sollte im Anschluss an die Untersuchung mittels 2-D- und 3-D-Rekonstruktionen nachbearbei-

tet werden einschließlich der MIP („maximum intensity projection“). Die Kombination aus einem intravasalen gadoliniumhaltigen Kontrastmittel (z. B. Gadofosveset Trisodium) und einer Steady-state-Sequenz ermöglicht in der Äquilibriumphase eine hochauflösende Darstellung sowohl der arteriellen als auch der venösen Gefäße [11, 15]. Insbesondere bei der Verwendung von MRA kann die Verwendung eines MR-Scanners mit einer höheren Feldstärke (z. B. 3 Tesla anstatt 1,5 Tesla) von Vorteil sein, da somit die TWIST von einer höheren zeitlichen Auflösung profitiert und die Steady-state-Sequenz mit einer höheren räumlichen Auflösung möglich ist. Auf der anderen Seite kann die Verwendung einer höheren Feldstärke auch die Anfälligkeit für Artefakte erhöhen, insbesondere bei rumpfnahen Körperregionen.

## Vaskuläre Malformationen

Kongenitale vaskuläre Malformationen sind bereits beim Neugeborenen angelegt, wenn auch nicht immer direkt erkennbar. In der Regel wachsen vaskuläre Malformationen proportional zum Körper und bilden sich nicht spontan zurück. Das Wachstum einer vaskulären Malformation kann durch hormonale Einflüsse während Pubertät oder Schwangerschaft oder durch Thrombose, Infektion, Trauma oder aber auch unvollständige Behandlung stimuliert werden [16]. Vaskuläre Malformationen können infiltrativ wachsen und mehrere Gewebsschichten befallen. Sie lassen sich in Malformationen mit hohem („high flow“) oder niedrigem („low flow“) Durchfluss unterteilen, wobei letztere 90% der vaskulären Malformationen außerhalb des zentralen Nervensystems ausmachen. Zusätzlich zur Darstellung der anatomischen Ausdehnung einer angiodysplastischen Läsion ist die Unterscheidung bezüglich der Flussdynamik essenziell zur Planung einer chirurgischen oder interventionellen Therapie. Im Zusammenhang mit Syndromen findet man zum Teil komplexe kombinierte Malformationen wie beispielsweise bei Klippel-Trenaunay-, Sturge-Weber-, Parkes-Weber- oder Maffucci-Syndrom.

## Venöse Malformation

Die venöse Malformation ist die häufigste Form der peripheren vaskulären Malformation [7]. Sie ist in der Regel im Kopf- oder Halsbereich (40%), an den Extremitäten (40%) oder am Körperstamm (20%) zu finden [6]. Insgesamt machen sie etwa zwei Drittel aller vaskulären Malformationen aus. Eine venöse Malformation entspricht einer vergleichsweise einfach strukturierten Malformation mit einem pathologischen venösen Netzwerk und niedrigem Durchfluss [7]. Histologisch besteht sie sowohl aus kleineren als auch aus größeren dysplastischen, postkapillären, dünnwandigen Gefäßkanälen mit spärlicher glatter Muskulatur und variablen Anteilen aus hamartomatösem Stroma, Thromben und Phlebolithen [6]. Die dysplastischen venösen Kanäle sind in der Regel mit den normalen Venen in der unmittelbaren Umgebung über enge Kanälchen verbunden. Die krankhafte Struktur der Wandmuskulatur wird für die fortschreitende Expansion dieser Läsionen verantwortlich gemacht.

### » Die venöse Malformation ist die häufigste Form der peripheren vaskulären Malformation

Obgleich eine venöse Malformation bereits seit Geburt vorhanden ist, manifestieren sich die Symptome meist erst im jungen Erwachsenenalter. Das klinische Bild wird jeweils durch die individuelle Ausdehnung einer venösen Malformation bestimmt, insbesondere der Tiefenausdehnung. Eine oberflächliche kutane venöse Malformation hat eine schwach bläuliche Farbe, lässt sich leicht komprimieren, ist nicht pulsierend und vergrößert sich unter Valsalva-Manöver. Eine venöse Malformation kann mehrere Gewebsschichten befallen und sich innerhalb der angrenzenden Gewebsstrukturen ausdehnen (Fett, Muskel, Sehne oder Knochen). Eine venöse Malformation kann sich in Form von Schmerzen, eingeschränkter Mobilität und Skelettdeformität manifestieren.

Die MRT einer venösen Malformation zeigt in der Regel eine septierte Läsion mit einer intermediären bis niedri-

Gefäßchirurgie 2014 · 19:294–301 DOI 10.1007/s00772-013-1299-1  
© Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2014

H. Hoppe

## Bildgebung vaskulärer Malformationen mit Magnetresonanztomographie

### Zusammenfassung

Vaskuläre Malformationen sind Läsionen mit unterschiedlichen Charakteristika. Die korrekte Diagnose kann mitunter schwierig sein. Wichtig ist hierbei auch, dass die korrekte Nomenklatur verwendet wird. Die Magnetresonanztomographie (MRT) ist als bildgebende Modalität am ehesten geeignet, um eine vaskuläre Malformation korrekt einteilen zu können. Mithilfe der MRT lässt sich sowohl die Ausdehnung einer Angiodysplasie als auch deren Lagebeziehung zu anderen wichtigen anatomischen Strukturen bestimmen. Ferner ist mithilfe der MRT eine funktionelle Analyse der beteiligten vaskulären Strukturen möglich. Insbesondere die dynamische MR-Angiographie mit gadoliniumhaltigem Kontrastmittel liefert wertvolle hämodynamische Informationen und ermöglicht es, zwischen

Malformationen mit niedrigem Durchfluss („low flow“) und solchen mit hohem Durchfluss („high flow“) zu unterscheiden. Zu der Gruppe der Gefäßmalformationen mit niedrigem Durchfluss gehören venöse, lymphatische, kapilläre oder gemischte Läsionen. Bei den Gefäßmalformationen mit hohem Durchfluss wird die arteriovenöse Malformation (AVM) von der arteriovenösen Fistel (AVF) unterschieden. Die MRT bildet eine solide Grundlage bei der Therapieplanung vaskulärer Malformationen.

### Schlüsselwörter

Vaskuläre Malformation · Magnetresonanztomographie · Hoher Durchfluss · Niedriger Durchfluss · Angiodysplasien

## Imaging of vascular malformations with magnetic resonance imaging

### Abstract

Vascular malformations are lesions with variable characteristics. Finding the correct diagnosis and therapy can be challenging. In this context it is fundamental to use the correct nomenclature. Magnetic resonance imaging (MRI) is the most suitable modality to correctly classify a vascular malformation as MRI accurately demonstrates both the extent of the lesion and its anatomical relationship to adjacent structures and tissues. Furthermore, MRI facilitates functional and hemodynamic vessel analysis including dynamic time-resolved gadolinium contrast material-enhanced three dimensional MR angiography. This is essen-

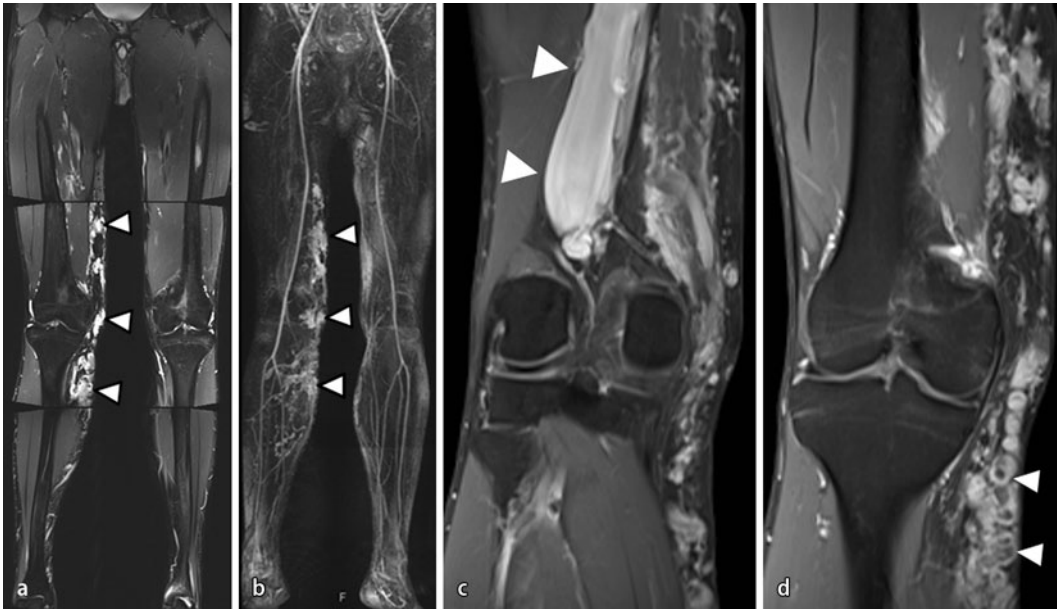
tial to differentiate vascular malformations with low flow, e.g. venous, lymphatic, capillary, or mixed lesions, from lesions with high flow, e.g. arteriovenous malformations (AVM) or arteriovenous fistulas (AVF). The MRI technique forms a solid foundation for both diagnostic imaging and therapy planning of vascular malformations.

### Keywords

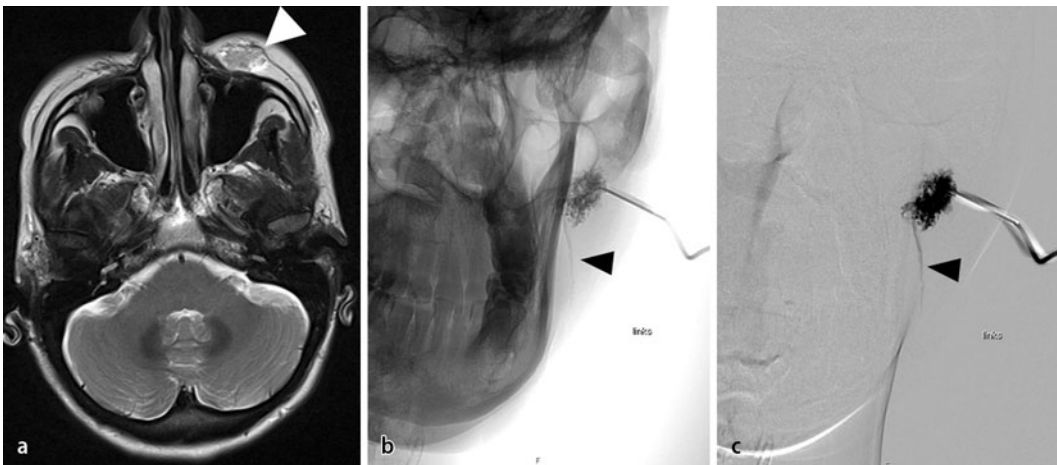
Vascular malformation · Magnetic resonance imaging · High flow · Low flow · Angiodysplasia

gen Signalintensität in der T1-Gewichtung und einer erhöhten Signalgebung auf T2-gewichteten Bildern (■ Abb. 1). Gelegentlich verursachen Einblutung oder ein hoher Proteingehalt die Ausbildung von Flüssigkeitsniveaus innerhalb der Läsion. Im Fall eines Thrombus oder einer Einblutung wird das Bild insbesondere in der T1-Gewichtung hinsichtlich der Signalgebung heterogener. Phlebolithen können ein wichtiger Hinweis auf das Vorliegen einer venösen Malformation sein [8]. Diese äußern sich als kleine Foci mit niedriger Signalintensität auf den Pulssequenzen. Insbesondere fettsupprimierte

T2-gewichtete und STIR-Sequenzen sind vorzüglich zur Abgrenzung einer venösen Malformation geeignet [4]. Was die Therapie einer Angiodysplasie angeht, ist es wichtiger zu wissen, ob es sich um eine Läsion mit niedrigem Durchfluss handelt, als zu bestimmen, ob sie vornehmlich venös, lymphatisch oder kapillär ist. Für den Fall dass auf einer SE-Sequenz (z. B. T2-gewichtet mit Fettsaturierung) keine Signalauslöschung innerhalb eines Gefäßes bedingt durch hohe Flussgeschwindigkeiten („flow voids“) erkennbar sind, erhärtet das die Diagnose einer Low-flow-Malformation mit niedrigem



**Abb. 1** ▲ 29-jährige Patientin mit einer venösen Malformation der rechten unteren Extremität. **a** Die flüssigkeitssensitive TIRM-Sequenz zeigt hyperintense ektatische Venen (Pfeilspitzen) insbesondere in der Subkutis von Ober- und Unterschenkel. **b** MRA mit Gadolinium in der venösen Phase zeigt eine Kontrastmittelanreicherung der ektatischen Venen (Pfeilspitzen). **c** Die T1-gewichtete fettsupprimierte Sequenz nach Kontrastmittelgabe zeigt eine trunkale Ektasie des tiefen Venensystems (Pfeilspitzen; V. femoralis superficialis bis 3,3 cm messend) und subkutan ektatische venöse Gefäße. **d** Die Füllungsdefekte in den Venen nach Kontrastmittelgabe entsprechen Phlebolithen (Pfeilspitzen)



**Abb. 2** ▲ 31-jährige Patientin mit gemischt lymphatisch-venöser Malformation der linken Wange. **a** Auf der T2-gewichteten TurboSpin-Echo-Sequenz hat die lymphatisch-venöse Malformation eine inhomogene Signalgebung (Pfeilspitze). **b** Nach Direktpunktion mit Kontrastmittelinjektion Darstellung der Malformation der linken Wange mit venös drainierendem Gefäß (Pfeilspitze) (Courtesy Dr. Zubler). **c** Darstellung der Malformation in der digitalen Subtraktionsangiographie (Pfeilspitze)

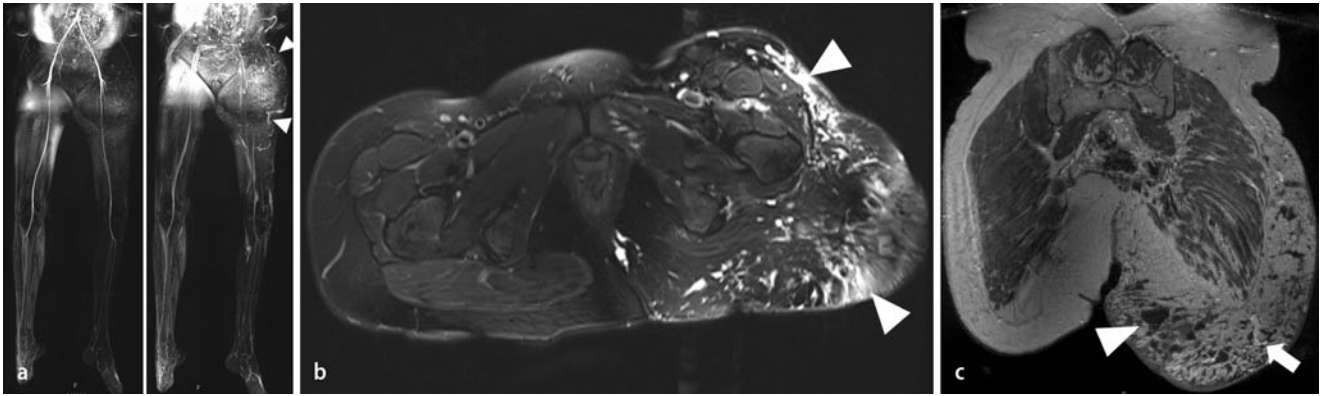
Durchfluss. Zusätzlich durchgeführte Sequenzen nach Kontrastmittelgabe (T1-gewichtet mit Fettsaturierung) können dabei behilflich sein, andere Ursachen für eine niedrige Signalintensität von „flow voids“ zu unterscheiden. Während Phlebolithen und Verkalkungen typischerweise auf allen Sequenzen zu einer Signalauslöschung führen, zeigen „flow voids“ eine hohe Signalintensität auf GRE-Sequen-

zen und eine Kontrastmittelanreicherung nach Gadoliniumgabe.

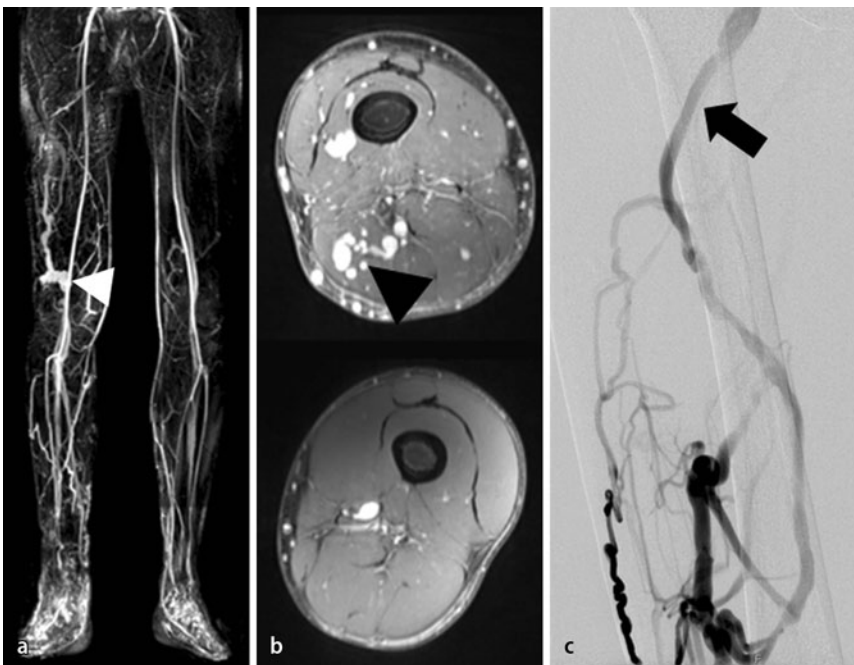
Venöse Malformationen sind unter anderem dadurch charakterisiert, dass sie keine frühe bzw. arterielle Kontrastmittelaufnahme zeigen. Ferner haben sie keine kaliberstarken zuführenden Gefäße noch zeigen sie Hinweise für arteriovenöses Shunting. Typischerweise füllt sich eine venöse Malformation langsam mit Kontrastmittel und zeigt dabei eine charakte-

ristische noduläre Kontrastmittelaufnahme der gewundenen Gefäßstrukturen in der späten venösen Kontrastmittelfase (ca. 90 s nach Kontrastmittelgabe). Für die Therapieplanung sollte in eben dieser späten Phase nach Kontrastmittelgabe bildgebend eine Verbindung zwischen oberflächlichem und tiefem Venensystem ausgeschlossen werden, da dadurch das Risiko für eine tiefe Venenthrombose erhöht wäre. Obgleich eine venöse Malformati-





**Abb. 3** ▲ 37-jährige Patientin mit gemischt venös-lymphatischer Malformation gluteal links. **a** MRA mit intravasalem Kontrastmittel. In der arteriellen Phase (*links*) keine vermehrte arterielle Versorgung der Malformation gluteal links. In der venösen Phase (*rechts*) Nachweis von ektatischen Venen gluteal links (*Pfeilspitzen*). **b** Native transversale T2-gewichtete Turbo-spin-Echo-Sequenz mit Fettsaturierung. Gluteal links Nachweis von ektatischen Gefäßen (*Pfeilspitzen*). Ohne Kontrastmitteldgabe lässt sich jedoch nicht definitiv zwischen einer venösen oder lymphatischen Malformation unterscheiden. **c** MRA mit Steady-State (Auflösung 0,8 mm) nach Gabe von intravasalem Kontrastmittel. Es zeigen sich vornehmlich erweiterte Lymphgefäße ohne Kontrastmittelanreicherung (*Pfeilspitze*) und weniger stark ausgeprägt auch ektatische Venen, die mit Kontrastmittel gefüllt sind (*Pfeil*), entsprechend dem Bild einer gemischt venös-lymphatischen Malformation



**Abb. 4** ▲ 30-jähriger Patient mit Klippel-Trenaunay-Syndrom der rechten unteren Extremität. **a** In der venösen Phase der MR-Angiographie Nachweise von subkutanen varikös erweiterten Venenkonvoluten am lateralen Oberschenkel (*Pfeilspitze*). **b** Transversale Steady-state-MRA mit Kontrastmittelaufnahmen variköser Venen (*Pfeilspitze*). **c** In der aszendierenden Phlebographie Nachweis von subkutanen varikös erweiterten Venenkonvoluten am lateralen Oberschenkel mit venöser Drainage (*Pfeil*)

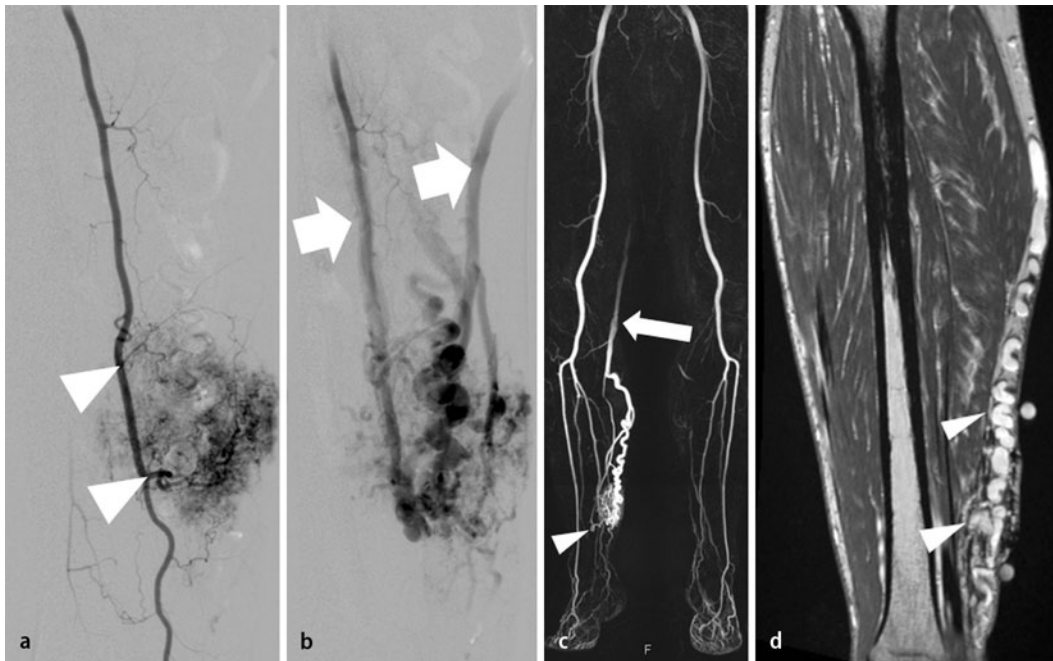
on in Ausnahmefällen ein Ödem der umgebenden Weichteile oder/und ein fibrös-fetthaltiges Stroma haben kann, präsentiert sie sich nur in den seltensten Fällen tumorös. Folglich sollten tumorös anmutende Läsionen biopsiert werden.

### Lymphatische Malformation

Die lymphatische Malformation ist die zweithäufigste vaskuläre Malformation (■ **Abb. 2**). In den meisten Fällen ist eine venöse Malformation in bis zu 80% der Fälle in der Halsregion lokalisiert, insbesondere in den posterioren Halsweichtei-

len oder in der Axillaregion (20%). Nur selten ist eine lymphatische Malformation an den Extremitäten lokalisiert [6, 16]. Eine lymphatische Malformation besteht aus einem umgebenden Endothel, welches mit Chylus gefüllt ist. Sie entstehen aus sequestrierten lymphatischen Säckchen, die nicht mit den peripheren Abflusskanälchen kommunizieren. Zystische Malformationen lassen sich in mikro- und makrozystische Typen unterteilen. Letztere bestehen aus multiplen Zysten kleiner als 2 mm, die in eine feste Matrix eingebettet sind. Makrozystische Läsionen hingegen bestehen aus größeren Zysten unterschiedlicher Größe [19]. Häufig sind lymphatische Malformationen noch mit anderen Gefäßmalformationen vergesellschaftet. In der Regel wird eine lymphatische Malformation bis zum zweiten Lebensjahr entdeckt. Klinisch manifestiert sie sich als Weichteilmasse mit gummiähnlicher Konsistenz. Während eine mikrozystische lymphatische Malformation durch die Haut wachsen kann, ist eine makrozystische Malformation in der Regel unter der Haut lokalisiert. Im Vergleich zur venösen Malformation lässt sich die lymphatische Malformation nicht komprimieren.

MR-tomographisch stellt sich die lymphatische Malformation lobuliert mit Septen dar. In der T1-Gewichtung ist ihre Signalgebung intermediär bis abgeschwächt, in der T2-Gewichtung hingegen erhöht.



**Abb. 5** ◀ 44-jähriger Patient mit einer AVM am medialen linken Unterschenkel. **a** Selektive DSA der linken A. tibialis posterior in arterieller Phase mit Feedergefäßen aus der A. tibialis posterior (Pfeilspitze). **b** Die venöse Phase zeigt einen frühen venösen Rückstrom (Pfeil). **c** Korrespondierende MRA in der arteriellen Phase mit Feedergefäßen aus der A. tibialis posterior (Pfeilspitze) und frühem venösem Rückstrom (Pfeil). **d** Steady-State 3-D-MRA mit intravasalem Kontrastmittel (Auflösung 0,8 mm) mit pathologischen subkutanen Gefäßkonvoluten (Pfeil)

Häufig sind interne Flüssigkeitsniveaus zu finden. Eine lymphatische Malformation kann ein infiltratives Wachstumsmuster aufweisen und dabei mehrere unterschiedliche Gewebsschichten befallen. In der Regel zeigt eine lymphatische Malformation keine Kontrastmittelaufnahme, bei der makrozystischen lymphatischen Malformation kann es jedoch zu einer peripheren Kontrastmittelaufnahme der Kapsel bzw. der Septen kommen. In seltenen Fällen kann auch eine mikrozystische Malformation diffus Kontrastmittel aufnehmen, bedingt durch kleine, nicht wahrnehmbare Septen oder eine venöse Komponente bei gemischt venös-lymphatischer Malformation. Insbesondere in letzterem Fall kann die Differenzierung zur rein venösen Malformation schwierig sein (■ Abb. 3).

### Kapilläre Malformation

Eine kapilläre Malformation findet sich bei 0,3% der Neugeborenen als rötliche Hautverfärbung, mehrheitlich im Kopf- und Halsbereich [16]. Sie sind Regionen einer angeborenen Ektasie von dünnwandigen pathologischen schmalkalibrigen Hautgefäßen. Obgleich kapilläre Malformationen in der Regel an der Haut oder Schleimhaut auftreten, können sie auch kennzeichnend für komplexere Anomalien wie Sturge-Weber-, Klippel-Trena-

unay- und Parkes-Weber-Syndrome sein [8, 16]. Beim Sturge-Weber-Syndrom findet sich eine einseitige kapilläre Malformation im Versorgungsgebiet des N. trigeminus in Kombination mit ipsilateraler leptomeningealer Malformation, Atrophie und Verkalkung des darunterliegenden zerebralen Kortex und Malformation der Aderhaut [4, 5]. Das Klippel-Trenaunay-Syndrom bezeichnet eine kombinierte kapillär-venöse Malformation des Körperstammes und der Extremitäten mit vermehrtem Wachstum der betroffenen Extremitäten (■ Abb. 4). Das Parkes-Weber-Syndrom ist eine kutane kapilläre Malformation mit Hypertrophie der betroffenen Extremität in Kombination mit AVFs und kongenital varikös erweiterten Venen.

MR-tomographisch präsentiert sich eine kapilläre Malformation subtil als Hautverdickung und gelegentlich auch noch mit verdickter Subkutis als einzige Befunde [16].

### Kapillär-venöse Malformation

Eine kapillär-venöse Malformation ist eine Kombination aus einer Malformation mit niedrigem Durchfluss, die von dysplastischen kapillären Gefäßen gebildet wird, und vergrößerten postkapillären Gefäßen. MR-tomographisch präsentiert sie sich ähnlich wie eine venöse Malfor-

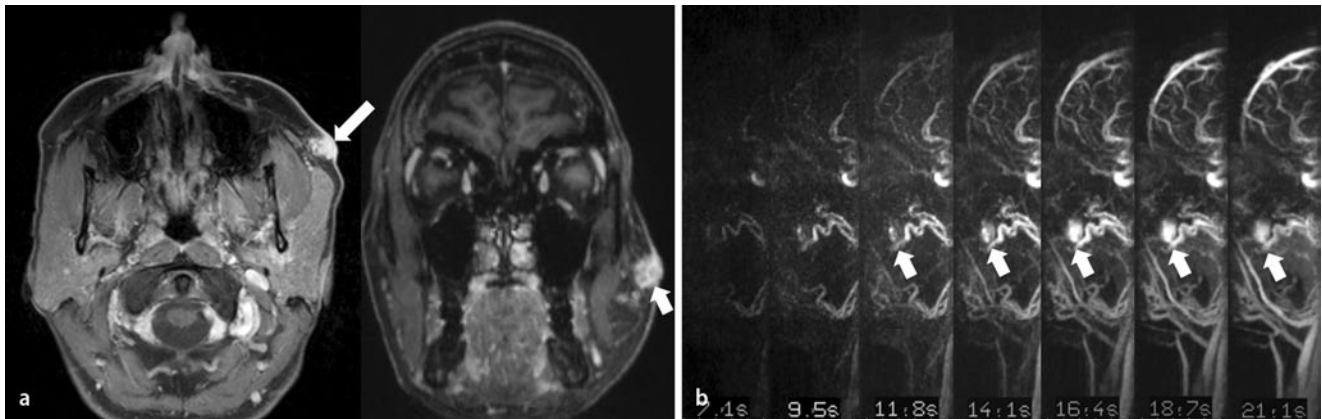
mation. Eine dynamische, zeitlich hochaufgelöste 3-D-MRA mit gadoliniumhaltigem Kontrastmittel ist diagnostisch wertvoll, weil eine kapillär-venöse Malformation in der Regel früh eine homogene Kontrastmittelaufnahme zeigt, wohingegen eine venöse Malformation erst in der Spätphase Kontrastmittel anreichert.

### Vaskuläre Malformationen mit hohem Durchfluss („high flow“)

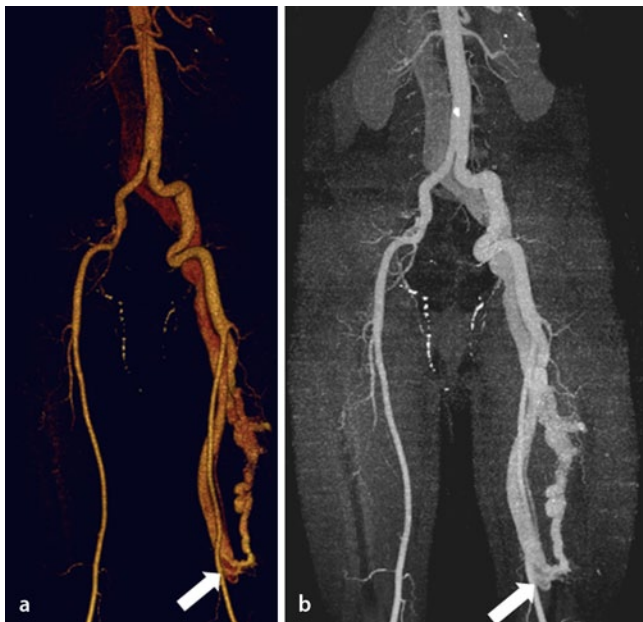
Bei etwa 10% aller vaskulären Malformationen der Extremitäten handelt es sich um sog. „high flow“ Malformationen wie arteriovenöse Malformationen (AVM) oder arteriovenöse Fisteln (AVF) [3]. Bei der AVF handelt es sich um einen singulären Gefäßkanal zwischen Arterie und Vene, wobei die AVM aus zuführenden Arterien, drainierenden Venen und einem Nidus aus multiplen dysplastischen Gefäßkanälchen besteht, welche Arterien und Venen ohne Vorhandensein eines regulären kapillären Betts miteinander verbinden.

### Arteriovenöse Malformation (AVM)

Eine AVM ist bereits zum Zeitpunkt der Geburt angelegt, befindet sich jedoch zu diesem Zeitpunkt noch im Ruhezustand [8]. In der Regel manifestiert sich eine



**Abb. 6** ▲ 37-jährige Patientin mit arteriovenöser Malformation der linken Wange. **a** MR-tomographisch in der T1-gewichteten fettgesättigten Sequenz nach Kontrastmittelgabe Nachweis der arteriovenösen Malformation der linken Wange sowohl in der transversalen (*rechts*) als auch koronaren (*links*) Schnittführung (11×8 mm; *Pfeil*; Courtesy Prof. Dr. Wiest). **b** MR-Angiographie mit einer zeitlich hochaufgelösten TWIST. Nach Kontrastmittelgabe zeigt sich in den Sequenzen ein homogenes, arterielles Enhancement der Läsion (*Pfeile*). Arterielle Feedergefäße kommen aus der A. maxillaris und A. facialis



**Abb. 7** ▲ 46-jähriger Patient mit posttraumatischer AVF am linken Oberschenkel. **a** Die 3-D-Rekonstruktion („volume rendering“) einer Angiographie mit Computertomographie zeigt die AVF ausgehend von der V. femoralis profunda (*Pfeil*) mit Hypertrophie der proximalen Arterien (Courtesy Dr. Haller). **b** Auf der MIP (Maximum-Intensity-Projektion) ist ebenfalls die AVF (*Pfeil*) mit frühem venösem Abfluss erkennbar

AVM nicht vor dem jungen Erwachsenenalter. Ähnlich wie andere vaskuläre Malformationen wächst eine AVM proportional zum Wachstum des Körpers mit beschleunigtem Wachstum bei hormonaler Stimulation wie beispielsweise während der Pubertät oder einer Schwangerschaft oder durch Thrombose, Infektion oder Trauma. Klinisch manifestiert die AVM sich als rötlich überwärmte und pulsierende Raumforderung mit einem Schwirren. Sie kann zu übermäßigem Knochenwachstum, arteriellem Anzapfphänomen (Steal-Syndrom) und Hautischämie führen. Im fortgeschrittenen Sta-

dium kann es sogar zur Ulzeration mit Blutung kommen.

MR-tomographisch zeigen sich elongierte und vergrößerte zuführende Arterien mit hohem Durchfluss („high flow“) und drainierende Venen, welche sich mit flussbedingter Signalauslöschung („flow voids“) in SE-Sequenzen und mit hoher Signalintensität auf GRE-Sequenzen zeigen. In der Regel liegt keine direkt abgrenzbare Raumforderung vor. Eine intraossäre Ausdehnung äußert sich in der T1-Gewichtung als Signalabfall des Knochenmarks [8]. Strukturen mit einer hohen Signalintensität in der T1-Gewichtung entsprechen in erster Linie einer

Einblutung, einer intravasalen Thrombose oder einem Flussartefakt [1]. Um zuführende Arterien und drainierende Venen besser beurteilen zu können, empfiehlt sich die Gabe von gadoliniumhaltigem Kontrastmittel (■ **Abb. 5**). Dabei lässt sich das dynamische Kontrastmittelverhalten einer AVM mittels einer zeitlich hochaufgelösten 3-D-MRA gut darstellen (■ **Abb. 6**). In der Regel zeigen sich innerhalb von wenigen Sekunden eine zunehmende Kontrastmittelaufnahme und ein früher venöser Abfluss.

### Arteriovenöse Fistel (AVF)

Eine kongenitale AVF manifestiert sich in der Regel im Kopf- und Halsbereich und unterscheidet sich von einer erworbenen AVF. Eine erworbene AVF ist häufig iatrogen oder posttraumatisch bedingt (■ **Abb. 7**). MR-tomographisch zeigen sich sowohl die arteriellen als auch die venösen Komponenten mit deutlicher Signalauslöschung auf den SE-Sequenzen oder mit hoher Signalintensität auf den GRE-Sequenzen ohne den direkten Nachweis einer Raumforderung [17]. In Ausnahmefällen kann eine chronische erworbene AVF das Vorliegen einer AVM simulieren, da der Fluss so hoch sein kann, dass die proximalen zuführenden Arterien und die drainierenden Venen ebenfalls pathologisch hypertrophieren.



## Fazit für die Praxis

- Vaskuläre Malformationen können bezüglich ihrer Ausprägung sehr unterschiedlich sein.
- Die Verwendung der korrekten Nomenklatur ist essenziell, insbesondere die Unterscheidung von vaskulären Malformationen mit hohem (AVM und AVF) und niedrigem Durchfluss (venös, lymphatisch, kapillär oder gemischt).
- Die Magnetresonanztomographie ist die bildgebende Methode der Wahl für Diagnostik und Therapieplanung.

## Korrespondenzadresse



### Prof. Dr. H. Hoppe

SwissIntervention Zentrum für  
Mikrotherapie  
Lindenhofspital Bern  
Bremgartenstr. 117  
3012 Bern  
Schweiz  
hanno.hoppe@gmail.com

## Einhaltung ethischer Richtlinien

**Interessenkonflikt.** H. Hoppe gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Dieser Beitrag beinhaltet keine Studien an Menschen oder Tieren.

## Literatur

1. Abernethy LJ (2003) Classification and imaging of vascular malformations in children. *Eur Radiol* 13:2483–2497
2. Belov S (1990) Classification of congenital vascular defects. *Int Angiol* 9:141–146
3. Dobson MJ, Hartley RW, Ashleigh R et al (1997) MR angiography and MR imaging of symptomatic vascular malformations. *Clin Radiol* 52:595–602
4. Donnelly LF, Adams DM, Bisset GS III (2000) Vascular malformations and hemangiomas: a practical approach in a multidisciplinary clinic. *AJR Am J Roentgenol* 174:597–608
5. Dubois J, Alison M (2010) Vascular anomalies: what a radiologist needs to know. *Pediatr Radiol* 40:895–905
6. Dubois J, Garel L (1999) Imaging and therapeutic approach of hemangiomas and vascular malformations in the pediatric age group. *Pediatr Radiol* 29:879–893
7. Dubois J, Soulez G, Oliva VL et al (2001) Soft-tissue venous malformations in adult patients: imaging and therapeutic issues. *Radiographics* 21:1519–1531
8. Ernemann U, Kramer U, Miller S et al (2010) Current concepts in the classification, diagnosis and treatment of vascular anomalies. *Eur J Radiol* 75:2–11
9. Flors L, Leiva-Salinas C, Maged IM et al (2011) MR imaging of soft-tissue vascular malformations: diagnosis, classification, and therapy follow-up. *Radiographics* 31:1321–1340 (discussion 1340–1321)
10. Herborn CU, Goyen M, Lauenstein TC et al (2003) Comprehensive time-resolved MRI of peripheral vascular malformations. *AJR Am J Roentgenol* 181:729–735
11. Hoppe H, Reineke D, Roskopf AB et al (2011) Morphological and functional 3-Tesla magnetic resonance imaging of saphenous vein coronary artery bypass grafts. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 12:582–585
12. Hyodoh H, Hori M, Akiba H et al (2005) Peripheral vascular malformations: imaging, treatment approaches, and therapeutic issues. *Radiographics* 25(Suppl 1):S159–S171
13. Kramer U, Ernemann U, Fenchel M et al (2011) Pre-treatment evaluation of peripheral vascular malformations using low-dose contrast-enhanced time-resolved 3D MR angiography: initial results in 22 patients. *AJR Am J Roentgenol* 196:702–711
14. Kramer U, Ernemann U, Mangold S et al (2012) Diagnostic value of high spatial and temporal resolution time-resolved MR angiography in the workup of peripheral high-flow vascular malformations at 1.5 Tesla. *Int J Cardiovasc Imaging* 28:823–834
15. Mordasini P, El-Koussy M, Schmidli J et al (2012) Preoperative mapping of arterial spinal supply using 3.0-T MR angiography with an intravascular contrast medium and high-spatial-resolution steady-state. *Eur J Radiol* 81:979–984
16. Moukaddam H, Pollak J, Haims AH (2009) MRI characteristics and classification of peripheral vascular malformations and tumors. *Skeletal Radiol* 38:535–547
17. Navarro OM, Laffan EE, Ngan BY (2009) Pediatric soft-tissue tumors and pseudo-tumors: MR imaging features with pathologic correlation: part 1. Imaging approach, pseudotumors, vascular lesions, and adipocytic tumors. *Radiographics* 29:887–906
18. Ohgiya Y, Hashimoto T, Gokan T et al (2005) Dynamic MRI for distinguishing high-flow from low-flow peripheral vascular malformations. *AJR Am J Roentgenol* 185:1131–1137
19. Sanlialp I, Karnak I, Tanyel FC et al (2003) Sclerotherapy for lymphangioma in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 67:795–800
20. Willenberg T, Baumgartner I (2008) Vascular birthmarks. *Vasa* 37:5–17
21. Willenberg T, Constantinescu MA, Schmidli J et al (2011) Angiodysplasien. *Z Gefässmed* 8

## Bitte beachten

Ergänzender Hinweis zu:

E.S. Debus (2014) Update Gefäßmedizin – Aortenerkrankungen. *Gefässchirurgie* 19:194–195

Bei der Arbeit: „Screening auf Bauchortenaneurysmen bei Frauen“ wird im Kommentar noch darauf hingewiesen, dass Frauen bei positiver Familienanamnese auch gescreent werden sollten.

Wir bitten diese nachträgliche Ergänzung zu beachten.

Die Redaktion